



Presentación de Casos

Enfermedad primaria del sistema excito-conductor cardiaco: 14 años de espera

Primary automatic and conduction cardiac system disease: waiting for 14 years

Dra. Margarita Dorantes Sánchez; DrC. Jesús Castro Hevia; DrC. Roberto Zayas Molina

Especialista en Cardiología. Profesores e Investigadores del Servicio de Arritmias y Estimulación Cardíaca. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta un paciente de 18 años, sin enfermedad cardíaca estructural demostrable, quien desde los 4 años ha presentado síncope a repetición, de causa no precisada. El día de su ingreso tuvo ocho episodios, expresados por pausas sinusales largas (déficit del automatismo del nodo sinusal), seguidas de rachas de fibrilación ventricular, sin escapes de marcapasos subsidiarios (también afectados) y trastorno auriculoventricular transitorio (ondas P bloqueadas). Se trata de una enfermedad del sistema excitoconductor, con superposición de diversos fenotipos electrocardiográficos, posiblemente por canalopatías iónicas. Se implantó marcapaso bicámara y su evolución ha sido satisfactoria. Este paciente ejemplifica: lo difícil que puede ser el diagnóstico etiológico de los eventos sincopales (aquí se trató de una espera de 14 años) y la trascendencia de las secuencias electrocardiográficas (en ocasiones con fenómenos transitorios), para un diagnóstico y tratamiento certeros. Además, la frecuente asociación de varios fenotipos electrocardiográficos en un mismo paciente.

Palabras clave: síncope, pausa sinusal, fibrilación ventricular

ABSTRACT

This paper presents a 18-year-old-male without structural heart disease suffering recurrent syncope of unknown cause since he was four years old. He had 8 syncope at emergency department, characterized by long sinus pauses followed by episodes of ventricular fibrillation, without subsidiary pacemaker escape. There was transitory atrioventricular delay (blocked P waves). This is a case of automatic and conduction system disease with a

spectrum of overlapping electrocardiographic phenotypes presumably due to ionic channelopathies. A bicameral pacemaker was implanted and patient's evolution has been satisfactory. This case exemplifies how difficult can it be to determine syncope's cause (14 years waiting for a proper diagnostic) and the relevance of ecg (sometimes displaying transitory abnormalities) for diagnosis and treatment. The occurrence of several electrocardiographic phenotypes in the same patient is also illustrated.

Key words: syncope, sinus pause, ventricular fibrillation

Correspondencia: Margarita Dorantes. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba. **Correo electrónico:** dorantes@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Los episodios sincopales constituyen un problema médico muy común con amplia variedad de causas, que no siempre pueden precisarse. A edades tempranas se plantean síncope vasovagal, crisis epilépticas, trastornos endocrino-metabólicos y otras.

Ahora también las canalopatías iónicas a veces de difícil diagnóstico por la transitoriedad de los fenómenos electrocardiográficos y en ocasiones por el carácter autolimitado de arritmias ventriculares malignas; este último hecho se ha precisado mejor desde el advenimiento del cardioversor-desfibrilador automático implantable, testigo inigualable de todos los eventos. El paciente que se presenta estuvo 14 años en espera del diagnóstico de sus síncope y por tanto de que se tomara la opción terapéutica adecuada.

Presentación de caso

Paciente del sexo masculino, de 18 años de edad. Desde los 4 años a la fecha presentó repetidos episodios sincopales, con recuperación espontánea, interpretados como de origen metabólico o neurológico. Acudió a consulta cardiológica a los 5 años, sin que se encontraran anormalidades. Dos días antes de su ingreso estuvo en el cuerpo de guardia del Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, por dolor precordial atípico, su electrocardiograma se interpretó como normal y fue remitido a consulta externa para continuar su estudio. Al repetir el cuadro sincopal, regresó al cuerpo de guardia, donde se le encontró en ritmo sinusal, pero frío y sudoroso y se decidió su ingreso en la Sala de Observación. Durante su estancia se repitieron los cuadros en 8 oportunidades, con

movimientos convulsivos; el paciente avisaba que sentía malestar (coincidía con las pausas) y de inmediato sobrevenían los episodios de fibrilación ventricular, autolimitados, excepto uno que requirió choque eléctrico externo. Se colocó un marcapaso externo y con posterioridad se implantó el permanente (bicámara). Su evolución ha sido satisfactoria hasta el momento.

Sin antecedentes familiares de interés. Examen físico: negativo en sala. Exámenes cardiológicos rutinarios: normales.

Ver la secuencia eléctrica en las figuras 1, 2 y 3 y los pies de figura.

Discusión

Este caso se interpreta como una enfermedad del sistema excito-conductor: función automática deprimida del nodo sinusal (explica las pausas), del nodo auriculoventricular y del sistema intraventricular (explica que no haya escapes de marcapasos subsidiarios), y conducción auriculoventricular deficiente (ondas P bloqueadas).

La fibrilación ventricular se presentó siempre ligada a las pausas sinusales. En ocasiones también existió un intervalo PR corto, quizás como expresión de un nodo hiperconductor.

La enfermedad interesaba las diversas estructuras automáticas y del sistema conductor del impulso eléctrico del corazón a distintos niveles. Este paciente permite ejemplificar varias cuestiones. Lo difícil que puede ser el diagnóstico de las causas de síncope reitera dos, que en este caso demoró 14 años en hacerse.

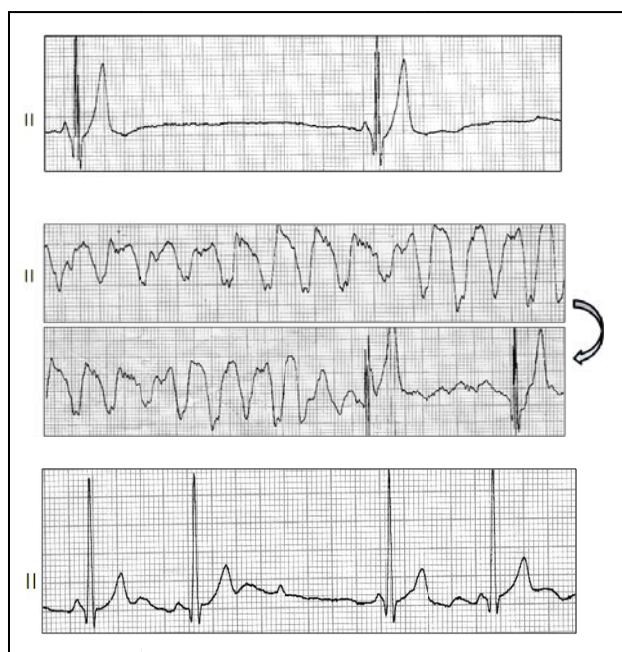


Figura 1. Electrocardiograma

Primera tira: pausa de 3 s, con escape del nodo sinusal e intervalo PR corto. No hay escapes de marcapasos subsidiarios. **Segunda tira:** episodio de fibrilación ventricular que sigue a la pausa. **Tercera tira:** Ritmo sinusal con intervalo PR corto y onda P bloqueada.

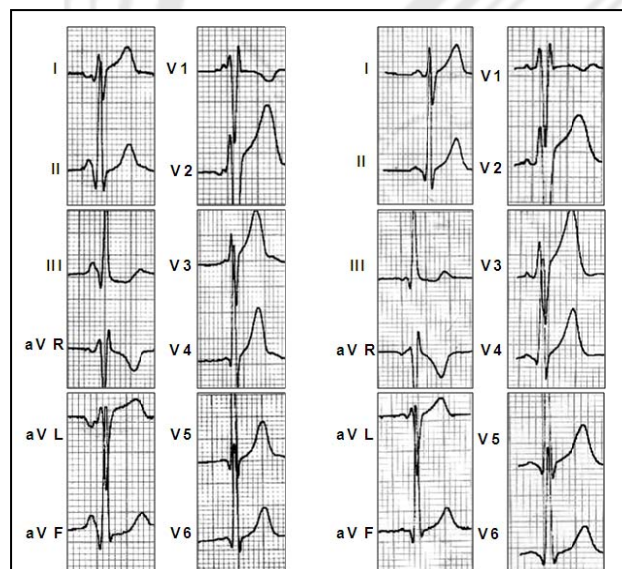


Figura 2. Electrocardiograma

A la izquierda, ritmo de aurícula izquierda (observe ondas P negativas en DI y aVL). A la derecha, ritmo sinusal, intervalo PR corto.

Son frecuentes las alteraciones electrocardiográficas combinadas: depresión del automatismo del nodo sinusal (largas pausas sinusales) y de los marcapasos subsidiarios (no se producen escapes de la unión auriculoventricular ni idioventriculares cuando se requiere), trastorno de la conducción auriculoventricular (ondas P bloqueadas) y fibrilación ventricular disparada por las pausas sinusales. El diagnóstico es esencialmente electrocardiográfico.

Se trata de una enfermedad del sistema excitoconductor en un joven, como posible expresión de una anomalía genética iónica.

El síndrome del seno enfermo (una de las entidades de este paciente), es una anomalía que interesa la generación del potencial de acción en el nodo sinusal y se caracteriza por una frecuencia auricular impropia para los requerimientos físicos. Sus manifestaciones pueden incluir: bradicardia severa, pausas, paros o bloqueos de salida sinusales, taquiarritmias auriculares, períodos alternantes de bradiarritmias y taquiarritmias auriculares, respuestas impropias de la frecuencia cardíaca durante el *stress* o el ejercicio. Aunque su incidencia aumenta de manera exponencial con la edad, puede ocurrir a todas las edades incluyendo a los recién nacidos. Es una colección de condiciones con una variedad de causas intrínsecas o extrínsecas relativas al nodo.¹

Existen defectos en la generación del impulso (síndrome del seno enfermo) y en su conducción a nivel del nodo auriculoventricular y de las ramas² (esto último no se presentaba en este caso).

Es frecuente que no se trate de una enfermedad aislada del nodo sinusal sino que exista superposición de fenotipos electrocardiográficos.³ Lo cual es perfectamente explicable pues las causas de los trastornos a los distintos niveles pueden ser las mismas y la asociación de conflictos es muy frecuente. Son múltiples síndromes arritmogénicos con diversos modelos clínicos y electrocardiográficos y un espectro de fenotipos: bradicardia sinusal, retardos de la conducción y otros, con una superposición de canalopatías en los sujetos jóvenes.

Se han descrito mutaciones en el canal de Na SCN5A (1795insD, R376H) que pueden expresarse en diversos fenotipos: síndromes de Brugada y de QT largo tipo 3; enfermedad del sistema de conducción; pausas, bloqueos de salida, paro o disfunciones sinusales; trastornos auriculoventriculares; muerte súbita nocturna inexplicada; arritmias auriculares.³⁻⁵ Con una verdadera superposición de alteraciones de los canales de Na.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dobrzynski H, Boyett MR, Anderson RH: New insights into pacemaker activity: promoting understanding of sick sinus syndrome. *Circulation*. 2007;115:1921-1932.
2. Lehnart SE, Ackerman MJ, Benson DW, Brugada R, Clancy CE, Donahue JK et al: Inherited arrhythmias: a National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases Workshop Consensus Report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function. *Circulation*. 2007;116:2325-2345.
3. Remme CA, Verkerk AO, Nuyens D, van Ginneken ACG, van Brunschot S, Belterman CNW et al: Overlap syndrome of cardiac sodium channel disease in mice carrying the equivalent mutation of human SCN5A-1795insD. *Circulation*. 2006;114:2584-2594.
4. Grant AO: Cardiac ion channels. *Circ Arrhythmia Electrophysiol*. 2009;2:185-194.
5. Rossenbacker T, Carroll SJ, Liu H, Kuiperi C, de Ravel TJL, Devriendt K et al: Novel pore mutation in SCN5A manifests as a spectrum of phenotypes ranging from atrial flutter, conduction disease, and Brugada syndrome to sudden cardiac death. *Heart Rhythm*. 2004;1:610-615.

Recibido: 22 de octubre 2010.

Aceptado: 1 de noviembre 2010.